UNIVERSITÉ DE BORDEAUX II

UNITÉS D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DES SCIENCES MÉDICALES ET PHARMACEUTIQUES

ANNÉE 1972 — THÈSE N° 121

MANIFESTATIONS OCULAIRES OBJECTIVES DE L'HYDROCÉPHALIE DU NOURRISSON ET DU JEUNE ENFANT

ÉTUDE CLINIQUE ET STATISTIQUE SUR 165 CAS.

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement le 30 juin 1972

PAR

Jacqueline ROQUES *née* **WEIS**

C.E.S. D'OPHTALMOLOGIE

née le 12 avril 1943, à Pau (Pyrénées-Atlantiques)

Examinateurs de la thèse :

MM. P. VERGER, Professeur ..... *Président*

J. DUHAMEL, Professeur .....

L. CORCELLE, Agrégé ..... *Juges*

J.-C. ROQUES, Agrégé .....

— 1972 —

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547320_0012

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX II

UNITÉS D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DES SCIENCES MÉDICALES ET PHARMACEUTIQUES

ANNÉE 1972 — THÈSE N° 121

MANIFESTATIONS OCULAIRES OBJECTIVES DE L'HYDROCÉPHALIE DU NOURRISSON ET DU JEUNE ENFANT

ÉTUDE CLINIQUE ET STATISTIQUE SUR 165 CAS.

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement le 30 juin 1972

PAR

Jacqueline ROQUES *née* **WEIS**

C.E.S. D'OPHTALMOLOGIE

née le 12 avril 1943, à Pau (Pyrénées-Atlantiques)

Examinateurs de la thèse :

MM. P. VERGER, Professeur..... *Président*

J. DUHAMEL, Professeur ..... *Juges*

L. CORCELLE, Agrégé ..... *Juges*

J.-C. ROQUES, Agrégé ..... *Juges*

— 1972 —

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A mon père et à ma mère

A mes beaux parents

A mon mari

A toute ma famille

A Madame EGRETAUD et à Madame POTTIER

A tout le personnel du Laboratoire

Avec mes remerciements pour l'aide
si obligeamment donnée.

A tous ceux qui me sont chers.

A Madame A. MABON

Qui a bien voulu nous éclairer de ses précieux conseils en orthoptie.

Nous lui en exprimons toute notre gratitude.

A NOS JUGES

Monsieur le Docteur J.C. ROQUES

Maître de Conférences agrégé de Biophysique
Médecin des Hôpitaux

A mon cher Beau-frère, très affectueusement.

Monsieur le Docteur L. CORCELLE

Agrégé libre d'Ophthalmologie
Ophthalmologiste des Hôpitaux, chef de Service
Chevalier de la Légion d'Honneur
Croix de Guerre 1939-1945
Officier des Palmes Académiques
Médaille de la Reconnaissance Française
Médaille de l'Education Physique et des Sports.

Qu'il nous soit permis de rendre hommage au maître éminent qui a bien voulu nous faire bénéficier de sa vaste culture et de sa riche expérience dans les leçons claires et vivantes qu'il prodigue dans ses cours et pendant ses consultations ; elles figurent parmi nos meilleurs souvenirs.

Cher Maître, vous nous avez proposé ce travail, vous nous accordez le grand honneur de nous juger. Soyez-en ici profondément remercié.

Monsieur le Professeur J. DUHAMEL

Professeur de Physique Médicale et Pharmaceutique
Ancien élève de l'Ecole Polytechnique
Electroradiologiste des Hôpitaux
Officier des Palmes Académiques
Chevalier de la Santé Publique

En témoignage de notre respectueuse reconnaissance, de notre admiration pour votre intelligente autorité et pour la vaste étendue de votre savoir dont vous nous avez fait si obligeamment bénéficier.

Vos conseils et votre aide bienveillante furent tout particulièrement précieux dans l'élaboration des statistiques.

Vous avez bien voulu, Cher Maître, accepter d'être notre juge. Nous vous en exprimons nos très respectueux remerciements.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur P. VERGER

Professeur de Clinique Médicale des maladies
des enfants
Médecin des Hôpitaux, Chef de Service
Chevalier de la Légion d'Honneur
Officier des Palmes Académiques
Médaille d'Honneur de l'Académie de Médecine

Déjà, ai cours de nos études, nous avions apprécié la clarté de votre enseignement.

Vous avez, Cher Maître, aimablement ouvert votre service à nos recherches nous permettant de recueillir une partie des données de notre documentation.

Vous avez bien voulu nous faire le grand honneur d'accepter la présidence de notre thèse. Nous vous en exprimons toute notre respectueuse reconnaissance.

SOMMAIRE

Historique p. 1

Formation, circulation et résorption du LCR p. 2

Classification p. 2

Objet, méthode et aperçu de la présente étude p. 3

Bases statistiques p. 4

Résultats globaux p. 6

Ière PARTIE

A) Signes Externes

Yeux en coucher de soleil p. 11
Nystagmus p. 15
Strabisme p. 18

B) Fond d'oeil

1.Atrophie du N.O. p. 21
2.Oedème papillaire p. 27
3.Paleur papillaire p. 31
4.Syndrome de Foster-Kennedy p. 33
5.Cécité Corticale p. 35

C) Maladies Oculaires Associées p. 38

IIème PARTIE - Etiologie

1. Toxoplasmose p. 41
2. Méningites p. 46
3. Hémorragies Méningées p. 48
4. Spina Bifida p. 49
5. Malformations p. 51
6. Débilité p. 54
7. Tumeurs p. 55
8. Souffrance néo-natale p. 57
9. Indéterminée p. 59

Conclusions p. 61

HISTORIQUE

C'est VESALE (1514-1564) qui, le premier, semble avoir donné à l'hydrocéphalie son entité clinique. Après lui, MORGAGNI (1761) confirme l'accumulation exagérée de liquide chez les hydrocéphales. De WHYTT (1768) individualise les formes internes et externes. WEST (1848) distingue les formes aigües des formes chroniques. De son côté, FRANK (1792-1824) définit l'hydrocéphalie méningée occupant la cavité de l'archnoïde et caractérise l'hydrocéphalie encéphalique intéressant les ventricules ; il différencie également les formes aigües des formes chroniques.

Formation, circulation et résorption du L.C.R.

Le L.C.R. est produit par les plexus choroïdes à l'intérieur des ventricules cérébraux ; il gagne par des orifices situés au niveau de la paroi postérieure du IVe ventricule la grande citerne de la base d'où il se répand dans les espaces sous-arachnoïdiens où il est résorbé par les villosités arachnoïdiennes - granulations de PACCHIONI situées sur la face externe du cerveau de part et d'autre du sinus longitudinal supérieur.

Le L.C.R. est élaboré principalement par sécrétion, et accessoirement par filtration diffuse. Les travaux récents ont montré que si la résorption est faite essentiellement au niveau des granulations de Pacchioni, les gaines de certains nerfs et de certaines racines rachidiennes entrent également en jeu. Un drainage direct à travers la paroi des capillaires ou des veines proarachinoidiennes est probable. On a même décrit une résorption trans-épendymaire (BENRY et SATO, 1963).

L'Hydrocéphalie consiste en la dilatation des espaces ventriculaires ou sous-arachnoïdiens sous l'effet de la pression excessive du L.C.R. qui les occupe normalement chez le nourisson et le jeune enfant, cette hyperpression intercranienne détermine une augmentation du volume du crâne.

Une accumulation de L.C.R. dans une région quelconque peut être attribuée théoriquement à différents mécanismes, hyperproduction, obstacle à l'écoulement, défaut de résorption.

Classification :

Selon LEPOIRE et LAPRAS, les hydrocéphalies peuvent être rangées dans les deux grands cadres nosologiques suivants :

1) d'une part, les hydrocéphalies passives ou la dilatation ventriculaire n'est que la conséquence d'une rétraction extrinsèque, par atrophie du pallium :

c'est le cadre des dysmorphies embryo-foetales et des encéphaloclasies foetales diffuses.

Ce type d'hydrocéphalie se caractérise par sa non évolutivité. Elles ne posent pas de problèmes neuro chirurgicaux.

2) d'autre part, les hydrocéphalies actives où le phénomène initial est une hyperpression liquidienne qui distend les ventricules. Ce type d'hydrocéphalie est évolutif. Il est dû essentiellement à un blocage, soit au niveau de l'axe ventriculaire (hydrocéphalie dite obstructive), soit au niveau des voies cisternales (hydrocéphalie dite communicante).

L'étiologie de ce blocage est variable. Nous en citerons les causes suivantes :

a) Tumeur intracranienne responsable de 4 % des hydrocéphalies actives du nourrisson.

b) Le plus souvent, lésions inflammatoires ou lésions malformatives :

- les lésions inflammatoires produisent fréquemment un blocage extraventriculaire (citernes de la base). Elles succèdent à une infection ou à une hémorragie méningée (hydrocéphalie post traumatique de Lazorthes).

- les malformations déterminent essentiellement un blocage des voies ventriculaires : soit sténose de l'aqueduc de sylvius, soit blocage du IVe ventricule (syndrome de Dandy Walker et malformation d'Arnold Chiari).

c) Existent aussi des étiologies mixtes, à la fois inflammatoire et malformative : elles associent les deux types de blocage, ventriculaire et extra-ventriculaire.

d) Parfois, résident seules à l'origine de l'hydrocéphalie la prématurité ou une souffrance néo-natale sans hémorragie méningée.

e) Enfin, dans un certain nombre de cas, aucune étiologie n'est retrouvée.

Objet, méthode et aperçu sur la présente étude.

Notre travail a pour objet une étude clinique et statistique des signes oculaires objectifs dans l'hydrocéphalie. Elle se limite strictement aux manifestations oculaires. Parmi les étiologies, la toxoplasmose qui forme une entité bien particulière est traitée séparément.

Nous étudierons les signes oculaires du point de vue clinique ; nous examinerons les maladies oculaires associées, directement notées ainsi que celles que nous avons pu relever dans la littérature. Nous résumerons enfin quelques observations plus particulièrement intéressantes, à savoir deux Foster-Kennedy et deux cécités corticales.

Bases statistiques

L'étude statistique repose sur les données suivantes : 165 observations d'hydrocéphalie recueillies dans les différents services de l'hôpital des enfants (Professeurs VERGER, MARTIN et BATTIN) ainsi que le service de Neurochirurgie du Professeur H. POUYANNE au centre Jean ABADIE. Qu'il nous soit permis d'exprimer ici toute notre gratitude.

Ces observations représentent toutes les observations utilisables sur une période de 9 ans mais ne s'appliquent qu'aux signes oculaires objectifs parce que les signes subjectifs : acuité visuelle, champ visuel, etc... n'interviennent que dans très peu d'observations du fait de l'âge des sujets et de leur état mental.

Nous avons bâti l'étude statistique sous deux entrées : le signe en lui-même ; l'étiologie de l'hydrocéphalie.

Nous avons toujours donné les résultats bruts, seules données indiscutables nécessaires à la confrontation des résultats notés avec ceux d'autres auteurs, indispensables à qui voudrait les utiliser dans une étude analogue.

Nous avons exprimé les fréquences en pourcentage pour nous conformer aux usages pratiqués en médecine ; et aussi parce que la connaissance des fréquences est la seule pratiquement à servir de point de départ à la programmation éventuelle d'un ordinateur médical.

Nous donnons aussi les intervalles de sécurité de ces pourcentages avec un coefficient de sécurité $\alpha = 0,05$. Calculés d'après la loi binomiale à l'aide des Tables de "Documents GEIGY", ils contribueront à la classification des notions sur l'étendue du phénomène et sur la marge d'approximation rencontrée.

La grande dispersion des phénomènes étudiés se traduit malheureusement par un éparpillement important des effectifs. Elle proscrit des études trop détaillées et affecte les résultats obtenus d'une assez large part d'incertitude.

Nous avons cependant comparé, chaque fois que la chose nous semblait raisonnablement possible, les résultats obtenus pour chaque signe, pour chaque étiologie aux résultats trouvés pour l'ensemble de mes 165 observations, admettant ainsi que notre échantillon représentait au mieux la population générale des hydrocéphales.

En effet, vaines sont restées nos recherches dans la littérature de données assez précises pour être exploitables

Enfin, nos comparaisons ont utilisé deux tests banaux mais indiscutables :

- le X^2 de PEARSON si les effectifs étaient suffisants

- le test de probabilité exacte de FISCHER si les chiffres étaient petits.

RESULTATS GLOBAUX

Les résultats globaux se résument comme suit :

- sexe

Sexe	Nombre	Pourcentage	Intervalles de sécurité
garçons	100	61 %	52 à 68 %
filles	65	39 %	31 à 47 %

Il y a beaucoup plus d'hydrocéphalies masculines que d'hydrocéphalies féminines. L'hypothèse de l'équivalence des sexes vis à vis de l'hydrocéphalie ne revêt qu'une probabilité de 0,01

- prématurés :

52 cas, soit un pourcentage de 31 % avec un intervalle de sécurité de 24 à 39 %. Il y a au moins un hydrocéphale sur trois qui est prématuré.

- étiologie

	Nombre	Pourcentage	Intervalle de sécurité
Méningites	33	19 %	14 à 25 %
Hémorragie méningée	27	16 %	10 à 22 %
Toxoplasmose	22	13 %	8 à 19 %
Spina Bifida	16	10 %	5 à 15 %
Malformations	16	10 %	5 à 15 %
Débilité	12	7 %	3 à 12 %
Tumeurs	9	5	2 à 10 %
Souffrance néonatale	6	3 %	1 à 7 %
Indéterminée	24	14 %	9 à 21 %

- Signes oculaires

a) Signes externes	Nombre	Pourcentage	Intervalle de Sécurité
yeux en coucher de soleil (Y)	34	20,5 %	15 à 28 %
nystagmus	16	10 %	5 à 15 %
strabisme convergent	17	10 %	5 à 15 %
strabisme divergent	3	1,8 %	0,37 à 5,2 %

b) Fond d'oeil

atrophie optique	35	21 %	15 à 28 %
oédème papillaire	16	10 %	5 à 15 %
paleur papillaire	22	13 %	8 à 19 %
papilles normales	92	56 %	47 à 63 %
Foster-Kennedy	2	1,25 %	0,14 à 4,30 %
choriorétinite (autre que tox.)	1	0,61 %	0 à 4 %

c) Deux cécités corticales.

- Maladies oculaires associées

	Nombre	
glaucome congénital	2	
Microptalmie (autre que toxoplasmique)	1	unilatérale
	2	bilatérale
Ulcère de cornée	1	
Cornée laiteuse (Maladie de Harder)	1	
Dégénérescence maculaire bilatérale	1	

Voici d'abord, rassemblés en un seul tableau (tableau n° 1) les résultats bruts de la ventilation par étiologie et par signe des différents renseignements recueillis au cours de ce travail.

Tableau n° 1 . Résultats bruts

	Total	Toxo	Ménin.	Hem men	Spina b.f.	Malform.	Débilité	Tumeurs	S néonat	indéter.
N	165	22	33	27	16	16	12	9	6	24
n ♂	100	11	19	19	10	9	7	8	4	13
n ♀	65	11	14	8	6	7	5	1	2	11
Prema	52	8	14	9	1	5	0	0	4	11
Y	34	1	11	8	2	3	1	2	1	5
Nystag	16	1	4	5	0	1	0	1	1	3
Strab	20	3	2	4	1	4	1	0	1	4
Atrophie	35	2	8	3	3	5	2	3	0	9
Pâleur	22	2	6	5	3	2	0	0	1	3
Oedème	16	1	5	3	0	2	0	4	0	1
Microphtr	13	8*	0	0	0	0	0	0	0	2 bi pat 1 unc
Choroid	17	16*	0	1	0	0	0	0	0	1
F.C.N.	92	9	16	16+++	10	7	10	4++	5	15

* cf chapitre toxo ++ 2 oedèmes ⇒ atrophie +++ 1 oed. ⇒ atr.

Nous reproduirons ce tableau dans nos conclusions sous une forme plus élaborée, en donnant pour chaque case l'intervalle de sécurité du pourcentage avec un coefficient de sécurité $\alpha = 0,05$; ce qui permettra de se rendre compte et de comparer plus facilement la fréquence des différentes données et de répondre aux deux questions suivantes :

1) Lorsqu'on trouve un signe, quelle est la probabilité d'une étiologie déterminée ? (tableau 2)

2) Lorsqu'on connait l'étiologie, quelle est la probabilité de trouver un signe déterminé ? (tableau 3)

- Dans une première partie, nous examinerons tout d'abord les signes externes : yeux en soleil couchant, nystagmus, strabisme ; en second lieu le fond d'oeil où nous pouvons retrouver : l'atrophie optique, l'oédème papillaire, la pâleur papillaire, le syndrome de Foster-Kennedy ; ensuite, plus succintement, la cécité corticale et les maladies oculaires associées.

Pour chaque signe oculaire, nous étudierons dans la mesure du possible : la fréquence du signe et son intervalle de sécurité ; l'influence du sexe ; l'influence de la prématurité ; l'influence de l'âge du sujet et celle de l'âge d'apparition de l'hydrocéphalie ; l'étiologie ; les signes oculaires associés.

Pour chacun d'eux, nous essaierons de donner une conclusion pratique partielle.

- La deuxième partie moins développée, rassemblera par étiologie les différents signes oculaires et les fera suivre des remarques que ce travail nous a suggérées.

- Une conclusion générale dégagera enfin les aspects les plus significatifs de notre recherche.

Ière PARTIE

Avant de nous lancer dans l'étude des signes oculaires proprement dits, il nous parait bon de les replacer dans leur contexte et rappeler en quelques mots l'aspect de l'hydrocéphale.

Ce qui frappe d'emblée, c'est la "grosse tête". Si celle-ci est énorme, le diagnostic est aisé. La forme du crâne varie quelque peu avec l'étiologie et le mécanisme. Habituellement le crâne énorme, au front proéminent et bombé, présente des arcades orbitaires effacées, des fosses temporales convexes. Il surplombe une face qui parait petite par contraste. Plus rarement, le développement du crâne prédomine en arrière, avec parfois une saillie "en chignon" de la fosse postérieure, ce qui suggère la possibilité d'une malformation régionale (malformation de Daudy Walker). Dans des cas rares, le développement est assymétrique. La peau est amincie et la circulation veineuse collatérale importante. Les fontanelles sont largement ouvertes, tendues et bombées.

A - SIGNES EXTERNES

I - Signe du coucher de soleil (Y)

Ce signe comprend une rétraction de la paupière supérieure qui, souvent nette dans le regard direct, devient évidente dans le regard en bas, en raison de l'assynergie oculo-palpébrale ; et surtout une déviation permanente vers le bas des axes des globes oculaires. Cette déviation s'amplifie par accès, accès au cours desquels on note en plus une convergence des axes.

Du fait de ces attérations, la partie supérieure de l'iris est largement découverte alors que sa partie inférieure disparait sous la paupière inférieure, comme le disque solaire sous l'horizon.

On note aussi un certain degré d'exophtalmie et la rareté des clignements.

Le mécanisme du signe trouve son explication dans le refoulement du plafond aminci de l'orbite - signe retrouvé à la radiologie - par l'augmentation de pression combinée avec une action de la distension liquidienne sur les noyaux oculo-moteurs.

L'hyperpression intracranienne est une donnée essentielle du dit mécanisme puisque le signe peut disparaitre instantanément quand une ponction ventriculaire ou lombaire ramène la pression à la normale.

1) Fréquence

Nous avons noté le signe du coucher de soleil 34 fois soit dans 20 % des cas avec un intervalle de sécurité de 15 à 28 %.

On peut remarquer qu'il n'est pas d'une fréquence extraordinaire, bien que très souvent décrit. Sa probabilité ne dépasse pas 0,28.

2) Sexe

	Nombre	Pourcentage	Intervalle de Sécurité
garçons	21	62 %	44 à 78 %
filles	13	38 %	22 à 56 %

L'hypothèse de l'équivalence des sexes vis à vis des yeux en coucher de soleil dans l'hydrocéphalie n'a qu'une probabilité de 0,15 environ (χ^2).

Comparons maintenant la proportion des garçons et des filles chez les hydrocéphales (HC) porteurs d'un Y et chez les hydrocéphales en général. Nous sommes conduits au tableau de contingence suivant :

	garçons	filles	
Hydrocéphales avec Y	21	13	34
" sans Y	79	52	131
	100	65	165

$\chi^2 < 0,1$ un degré de liberté.

L'hypothèse d'une répartition entre garçons et filles des hydrocéphales porteurs d'un Y ne différant pas de celle des hydrocéphales en général revêt une probabilité d'environ 0,9

3) Prématuité

12 cas, soit un pourcentage de 35 % avec un intervalle de sécurité = 20 à 54 %

On peut établir le tableau de contingence suivant :

	Préma	Normaux	
Y	12	22	34
H C autres que Y	40	91	131
	52	113	165

$\chi^2 \neq 0,2$ 1 degré de liberté - non significatif. la prématuité ne joue pas sur l'apparition de l'Y.

4) Age

Le tableau ci-après met en parallèles les âges d'apparition des "yeux en coucher de soleil" et ceux de début de l'hydrocaphalie.

Mois	< 1	< 2	< 3	< 4	< 5	< 6	< 7	< 8	< 9	>
H C	12	7	4	3	2	3	1		1	1
Y	4	5	3	4	7	4	2	1	1	3

Groupons les enfants selon leur âge en 2 ensembles ayant pour frontière commune l'âge de 6 mois, nous obtiendrons le tableau suivant :

	< 6 mois	> 6 mois	
H C	28	6	34
Y	23	11	34
	51	17	

$\chi^2 = 1,95$ non significatif.

$P = 0,16$

Les yeux en couche de soleil apparaissent à n'importe quel âge. Ce signe n'est pas lié à l'ancienneté de l'hydrocéphalie.

5) Etiologie

	Nombre	Pourcentages	Intervalles de Sécur.
Méningites	11	32 %	17 à 51 %
Hémoragies Mèn.	8	24 %	11 à 41 %
Malformations	3	9 %	2 à 24 %
Spina Bifida	2	6 %	1 à 20 %
Tumeurs	2	6 %	1 à 20 %
Toxoplasmose	1	3 %	0 à 15 %
Débilité	1	3 %	0 à 15 %
Souffrance néo-natale	1	3 %	0 à 15 %
Indéterminée	5	15 %	5 à 31 %

6) Autres signes oculaires

Associations relevées	Nombre	Pourcentages	Intervalles de Sécurité
Atrophie	11	32 %	17 à 51 %
Nystagmus	11	32 %	17 à 51 %
Oedème	4	12 %	3 à 27 %
Y seul	9	25 %	13 à 44 %
Paleur	5	15 %	5 à 31 %

7) Suites

18 enfants ont été valvés. Nous avons relevé 7 améliorations durables.

II) Nystagmus

Il est très souvent pendulaire, presque toujours horizontal, plus accessoirement vertical ou rotatoire, d'un rythme assez lent. Plus rarement, il se présente comme un mouvement rapide, à ressort.

Chez certains enfants manifestement aveugles, présentant par exemple une atrophie optique, au nystagmus s'ajoute une incoordination des globes ; ceux-ci ne sont plus conjugués ; ils sont décalés dans le sens horizontal ou vertical, par moments, se greffent des secousses rapides en salves.

1) Fréquence

Notre relevé donne 16 cas de nystagmus, soit un pourcentage de 10 % par rapport au total des cas observés, avec un intervalle de sécurité = 5 à 15 %

2) Sexe

	Nombre	Pourcentage	Intervalles de sécurité
Garçons	11	69 %	41 à 89 %
Filles	5	31 %	11 à 59 %

Si nous comparons ces chiffres à ceux de l'échantillon général (χ^2) nous arrivons à une différence non significative :

$\chi^2 = 0,3$ - non significatif $P = 0,58$

3) Prématurité

Il y a 5 prématurés soit un pourcentage de 31 % avec un intervalle de sécurité de 11 à 59 %.

Là aussi, nous retrouvons la même proportion de prématurés que dans la proportion générale.

5	47	52
11	102	113
16	149	165

X^2 = non significatif P = 0,9

4) Age

Le tableau ci- après met en parallèle les ages de début de l'hydrocéphalie et les âges d'apparition du nystagmus.

Mois	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	〉12
H.C.	6	4	4		1	1					
Nystagmus	2		2	1	3	2	2			2	2

Groupons les enfants selon leur âge en 2 ensembles ayant pour frontière commune l'âge de 6 mois. Nous obtiendrons le tableau de contingence suivant :

	〈 6 mois	〉 6 mois	
H.C.	16	0	16
Nystagmus	10	6	16
	26	6	32

La probabilité d'un tel tableau, calculée par la méthode de Fischer est de 0,008.

Les nystagmus sont donc apparus chez des enfants dont l'hydrocephalie a été précoce.

5) Etiologie

	Nombre	Pourcentage	Intervalle de Sécurité
H.. Méningées	5	31 %	11 à 59 %
Méningites	4	25 %	7 à 52 %
Tumeurs	1	6 %	0 à 30 %
Malformations	1	6 %	0 à 30 %
Toxoplasmose	1	6 %	0 à 30 %
Souffr. Néo Natale	1	6 %	0 à 30 %
Débilité	0	0 %	0 à 21 %
Spina Bifida	0	0 %	0 à 21 %
Indéterminée	3	19 %	4 à 46 %

6) Autres signes oculaires

Associations relevées	Nombre	Pourcentage	I. de Sécurité
Y	11	69 %	41 à 89 %
Atrophie optique	7	44 %	20 à 70 %
Paleur papillaire	2	13 %	2 à 38 %
Nystagmus seul	1	6 %	0 à 30 %
Oedeme	2	13 %	2 à 38 %
Strabisme	2	13 %	2 à 38 %

7) Suites

Evolution gravissime 16 fois sur 16. Ce qui est significatif à 0,01. La découverte d'un nystagmus est donc très péjorative sur l'avenir d'un hydrocéphale.

III) STRABISME

Strabisme convergent.

Certains auteurs (NEVIN et KILOH, 1963 - GODDARD, 1965) attribuent le strabisme convergent à une faiblesse bilatérale des muscles externes droits. D'autres opinent pour une paralysie de la VIe paire par étirement du nerf.

Strabisme divergent.

Nous en avons relevé 3 cas.

Il est survenu deux fois chez des enfants dont l'hydrocéphalie était énorme : l'un né par césarienne, décéda à l'âge d'un mois avec un périmètre cranien de 50 cms, l'autre, mort à l'âge de 6 mois avait un périmètre cranien de 56 cms.

Le troisième strabisme divergent fut noté lors d'un syndrome de Foster Kennedy dont nous relatons l'observation plus loin.

1) Fréquence.

Nous avons relevé 20 cas de strabisme : 17 convergents, 3 divergents, soit un pourcentage de 12 % avec un intervalle de sécurité allant de 7 à 18 %.

2) Sexe

	Nombre	Pourcentage	Intervalle de Sécurité
Garçons	15	75 %	51 à 91 %
Filles	5	25 %	9 à 50 %

L'hypothèse de l'équivalence entre les sexes n'a qu'une probabilité de 0,05.

Si nous comparons le nombre des hydrocéphales présentant un strabisme à la population générale, nous sommes conduits au tableau de contingence suivant:

	garçons	filles	
H.C. + strabisme	15	85	100
H.C. non strabiques	5	60	65
	20	145	165

$\chi^2 \simeq 2,2$ 1 degré de liberté

Il n'y a pas de différence significative entre la population générale des hydrocéphales et ceux qui sont strabiques.

3) Prématurité

5 cas soit un pourcentage de 25 % avec un intervalle de sécurité de 9 à 50 %.

5	47	52
15	96	113
20	143	165

$\chi^2 = 0,27$ - non significatif $P = 0,60$

Ici aussi nous avons la même proportion de prématurés que dans la population générale.

4) Age

Le tableau ci-après met en parallèle les âges d'apparition du strabisme et ceux de début de l'hydrocéphalie.

Age appar.	1 m	2 m	3 m	4 m	5 m	6 m	7 m	8 m	9 m	10m	11 m
H.C.	9	2	2	1	1						3
Strabisme	3		2	1	1			1	1	1	10

Groupons les enfants en 2 ensembles ayant pour frontière commune l'âge de 6 mois, nous obtiendrons le tableau suivant :

	⟨ 6 mois	⟩ 6 mois	
H. C.	17	3	20
Strabisme	7	13	20
	24	16	40

$\chi^2 = 10$ - 1 degré de liberté - très hautement significatif. La découverte d'un strabisme vient plus tard que celle de l'hydrocéphalie. Ce n'est pas un signe de début.

5) Etiologie

	Nombre	Pourcentage	Limites de Sécurité
M. Méningée	4	20 %	6 à 44 %
Malformations	4	20 %	6 à 44 %
Toxoplasmose	3	15 %	3 à 38 %
Méningites	2	10 %	1 à 25 %
Spina Bifida	1	5 %	0 à 25 %
Débilité	1	5 %	0 à 25 %
Souf. néonatale	1	5 %	0 à 25 %
Tumeurs	0	0 %	0 à 17 %
Indéterminée	4	20 %	6 à 44 %

6) Autres signes oculaires

Associations relevées	Nombre	Pourcentage	Intervalle de Sécurité
Atrophie	7	35 %	15 à 59 %
Oedème	5	25 %	9 à 49 %
Foster Kennedy	2	10 %	1 à 32 %
Paleur	3	15 %	3 à 38 %
Nystagmus	2	10 %	1 à 32 %

B- FOND D'OEIL

I) ATROPHIE DU NERF OPTIQUE

On distingue deux sortes d'atrophie du nerf optique :

1) Dans la majorité des cas, elle est d'allure primitive, à bords nets, bilatérale, complète, totale. Elle donne l'image ophtalmoscopique du pain à cacheter ; elle est uniformément blanche ou blanc grisâtre, avec des bords nets et parfois une discrète dépression en cupule où l'on aperçoit les trous de la lame criblée : petites alvéoles grisâtres donnant l'aspect en moelle de jonc. Les capillaires sont invisibles. Les artères et les veines normales. Très souvent le reste du fond d'oeil est moyennement coloré. Nous n'avons jamais trouvé d'atrophie optique avec excavation papillaire.

2) L'atrophie optique semble être très rarement secondaire, après oédème ; il est très difficile de l'affirmer sans le contexte clinique. Très souvent, chez l'enfant, l'atrophie post oédème est à bords nets ; il n'y a pas, en particulier, de dépôts pigmentaires. Néanmoins, il existe presque toujours un léger estompement des bords.

L'atrophie optique peut être due à un IIIe ventricule dilaté qui comprime le chiasma et l'étire (GUILLAUMAT, THIEBAUT, WALSH). Peut-êtr faut-il, comme le précise DUBOIS-POULSEN, faire intervenir un mécanisme vasculaire : le IIIe ventricule n'agirait pas par lui-même, mais en repoussant le chiasma vers les vaisseaux qui le cravatent antérieurement, la situation du chiasma devant être alors antérieure par rapport à la normale.

Chez les hydrocéphales post méningitiques, la méningite elle-même peut être, elle aussi, un facteur d'atrophie.

Enfin l'atrophie optique peut accompagner diverses "malformations du cerveau", le nerf optique étant une émanation de cet organe, à une atrophie cérébrale peut s'associer une atrophie optique.

1) Fréquence

Nous avons relevé une atrophie du nerf optique 35 fois, soit dans 21 % des cas, avec un intervalle de sécurité de 15 à 28 %. La proportion des atrophies chez les hydrocéphales n'est donc pas inférieure à 15 %

30 atrophies étaient primitives

5 atrophies étaient secondaires, soit respectivement dans 86 % et 14 % des cas avec des intervalles de sécurité de 70 à 95 % et de 5 à 30 %.

Plus de 2 atrophies sur 3 sont primitives.

2) Sexe

	Nombre	Pourcentage	Intervalle de sécurité
garçons	22	63 %	45 à 79 %
Filles	13	37 %	21 à 55 %

La comparaison des proportions de garçons et de filles porteurs d'une atrophie avec les proportions de l'échantillon total conduit au tableau de contingence suivant :

	Garçons	Filles	
Atrophie	22	13	35
Autres	78	52	130
	100	65	165

$\chi^2 \simeq 0,3$ $P = 1$

Il n'y a pas de différence significative dans la répartition des sexes entre l'échantillon total et celui des hydrocéphales porteurs d'atrophie optique.

3) Prématurité

10 cas, soit un pourcentage de 28 % avec un intervalle de sécurité de 4 à 46 %.

Plusieurs questions se sont posées :

- Influence de la prématurité sur l'apparition de l'atrophie :

Pour comparer le nombre de prématurés présentant une atrophie au nombre total de prématurés, nous formulerons l'hypothèse nulle Ho suivante : la prématurité n'influe pas sur l'apparition de l'atrophie. Elle conduit au tableau de contingence ci-après :

	Préma	N	
Atrophies	10	25	35
H.C. autres que Atr.	42	88	130
	52	113	165

$\chi^2 = 0,2$ 1 degré de liberté - non significatif.

Une telle répartition, par le jeu du seul hasard, a une probabilité d'environ 0,8.

L'atropie a donc la même probabilité de se produire chez les prématurés que chez les autres.

- l'atrophie est-elle plus précose chez les prématurés ?

En prenant pour limite d'âge 6 mois, nous pouvons établir le tableau suivant :

	⟨ 6 mois	⟩ 6 mois	
non Préma.	29	2	31
Préma.	7	2	9
	36	4	40

Le tableau donne une probabilité de 21 % (Test de Fischer) à l'hypothèse nulle suivante : la prématuité n'influe pas sur l'âge d'apparition de l'atrophie.

4) Age

Le tableau ci-après met en parallèle les ages de début d'hydrocéphalie et les âges des débuts d'atrophie.

Age (en mois)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	3 ans
début H C	6	11	7	2	3				2							1	1
début Atr	3	1	3	3	2	5	3	2	2			1	1	1	1		

Groupons les enfants selon leur âge en 2 ensembles ayant pour frontière commune l'âge de 6 mois. Nous obtiendrons le tableausuivant :

Age	< 6 mois	> 6 mois	
Début H C	29	4	33
Découverte Atr	15	16	31
	44	20	64

$\chi^2 = 10,5$ avec 1 degré de liberté - très hautement significatif. Il y a lieu de rejeter l'hypothèse nulle de la découverte simultanée de l'atrophie et de l'hydrocéphalie.

La découverte de l'hydrocéphalie précède celle de l'atrophie.

L'atrophie n'est donc pas un signe révélateur de l'hydrocéphalie

5) Etiologie

	Nombre	Pourcentage	Limites de Sécurité
Méningites	8	23 %	10 à 40 %
Malformations	5	14 %	5 à 30 %
Spina Bifida	3	9 %	2 à 23 %
Tumeurs	3	9 %	2 à 23 %
M. Méningées	3	9 %	2 à 23 %
Débilité	2	6 %	1 à 19 %
Toxoplasmose	2	6 %	1 à 19 %
Sce néonatale	0	0 %	0 à 10 %
Indéterminée	9	26 %	12 à 43 %

6) Autres signes oculaires

	Nombre	Pourcentage	Limites de Sécurité
Yeux en coucher de soleil	11	31 %	17 à 49 %
Nystagmus	7	20 %	8 à 37 %
Strasbisme convergent	7	20 %	8 à 37 %
Cécité	6	17 %	7 à 34 %
Microphtalmie	1	3 %	0,1 à 15 %
Choviorérinite par toxoplasmose	2	6 %	0,7 à 19 %
d'origine X	1	3 %	0,1 à 15 %
Oédème	5	14 %	5 % à 30 %

Ces données trouvent un complément dans le tableau ci-après.

	Nombre	Pourcentage	Intervallede Sécurité
Atrophies isdées	13	37 %	21 à 55 %
Atrophie associée à un autre signe oculaire	14	40 %	24 à 58 %
Atrophie associée avec au moins 2 signes ocul.	8	23 %	10 à 40 %

Si nous formulons l'hypothèse nulle suivante : le nombre des atrophies isolées égale celui des atrophies associées à d'autres signes oculaires, nous arrivons à une différence significative à 0,05 (Test des signes). Donc, presque toujours un autre signe oculaire au moins est associé à l'atrophie.

7) Suites

21 enfants ont été valvés - 14 non valvés - l'intervention n'a eu aucune incidence sur l'atrophie.

Pronostic général -

Du point de vue neuropsychique, morphologique et vital, le pronostic général d'un hydrocéphale présentant une atrophie se résume dans le tableau suivant : Sur 29 suivies

3 bonnes	10 %	2 à 27 %
6 moyennes	21 %	8 à 34 %
20 très mauvaises	69 %	49 à 85 %

La découverte d'une atrophie chez un hydrocéphale est la marque d'une hydrocéphalie gravissime.

II) OEDEME PAPILLAIRE

Nous n'avons rencontré d'oedème papillaire que très rarement. La papille atteinte est congestionnée ; elle rosit, ses bords deviennent flous mais elle ne saille pratiquement pas. Les vaisseaux centraux ne font pas de courbe. Les veines sont gonflées sombres, sans reflet, sinueuses. Les artères restent sensiblement normales. Il n'y a pratiquement jamais d'hémoragies ni d'exsudats.

La rareté de l'oedème est due au fait que le crane est capable d'expansion jusqu'à ce que les fontanelles soient fermées.

L'oedème de la papille peut se développer chez un enfant avec hydrocéphalie à n'importe quel moment lorsque se réalise une soudaine disproportion entre l'élévation de la pression intracranienne et la possibilité de dilatation du crâne.

L'oedème se manifeste plus difficilement chez les nourrissons et les jeunes enfants car leur tension oculaire normale est nettement plus élevée que chez les adultes.

1) Fréquence

Nous avons relevé 16 cas d'oedème papillaire, soit un pourcentage de 10 % avec un intervalle de sécurité de 5 à 15 %.

2) Sexe

	Nombre	Pourcentage	Intervalle de Sécurité
garçons	10	63 %	35 à 85 %
filles	6	38 %	15 à 65 %

Cette répartition est la même que celle de la totalité des garçons et des filles.

χ^2 = non significatif P = 0,9

3) Prématurité

4 cas soit un pourcentage de 25 % avec un intervalle de sécurité de 7 à 52 %.

Influence de la prématurité sur l'apparition de l'oedème.

Son étude donne lieu au tableau de contingence suivant :

	oedème	autres	
préma.	4	48	52
non préma.	12	101	113
	16	149	165

$\chi^2 = 0,35$ – non significatif $P = 0,55$

Il y a donc autant d'oedème chez les prématurés que chez les autres hydrocéphales.

4) Age

Le tableau ci-après met en parallèle les âges de début de l'hydrocéphalie et les âges de l'oedème :

	15 j	2 m	2½ m	4 m	5 m	10 m	15 m	24m	26m	6 ans
Age début HC	1	4	1	1	2	1	1	1	1	1

	1 m	2½m	3 m	5 m	10½	2a2m	3 a	4 a	5a2m	6 a
Age début oedème	1	2	3	2	1	2	1	1	1	1

Ce tableau met en lumière 8 cas de présence d'un oedème chez des enfants de moins de 6 mois, soit un pourcentage de 50 % avec des intervalles de sécurité de 25 à 75 %.

Il y a donc une chance sur 4 au minimum pour que l'oedème apparaisse avant l'âge de 6 mois.

Dans ces 8 cas, l'hydrocéphalie a commencé avant l'âge de 6 mois, tout comme l'oedème.

L'apparition de l'oedème a donc coïncidé avec l'apparition de l'hydrocéphalie. L'oedème est par suite un bon signe de l'hydrocéphalie débutante.

Dans les 9 oedèmes apparus avant l'âge d'1 an nous relevons comme étiologie

	Nombre	Pourcentage	Intervalle de Sécurité
Méningites	4	56 %	30 à 80 %
Tumeurs	3	33 %	7 à 70 %
M. Méningées	2	22 %	3 à 60 %
Toxoplasmose	1	11 %	0 à 48 %

5) Etiologie

	Nombre	Pourcentage	Limites de Sécurité
Méningites	5	31 %	11 à 59 %
Tumeurs	4	25 %	7 à 52 %
M. Méningées	3	19 %	4 à 46 %
Malformations	2	12 %	2 à 38 %
Toxoplasmose	1	6 %	0 à 30 %
Spina Bifida	0	0 %	0 à 21 %
Débilité	0	0 %	0 à 21 %
S. Néonatale	0	0 %	0 à 21 %
Indéterminée	1	6 %	0 à 30 %

6) Autres signes oculaires

Assoc. relevées	Nombre	Pourcentage	Limites de Sécurité
Yeux en coucher de soleil	4	25 %	7 à 52 %
Strabisme conV	5	31 %	11 à 59 %
Nystagmus	2	13 %	2 à 38 %

5 oedèmes ont donné une atrophie secondaire soit un pourcentage de 31 % avec un intervalle de sécurité de 11 à 59 %. Nous pouvons dire qu'un oedème sur 10 au minimum se termine par une atrophie.

7) Suites

9 enfants ont été valvés - 7 non valvés.
L'intervention a provoqué 5 régressions de l'oedème sur 9 soit un pourcentage de 56 % avec un intervalle de sécurité de 21 à 86 %.

Nous avons 2 régressions chez les non-valvés soit un pourcentage de 29 % avec un intervalle de sécurité de 4 à 71 %.

Ce qui nous permet de dresser le tableau de contingence suivant :

5	2	7
9	7	16
14	9	23

Ce tableau a une probabilité de # 0,03 ; il montre que l'intervention a une influence très favorable sur la régression de l'oedème.

III) PALEUR PAPILLAIRE

C'est un changement de teinte de la papille qui se décolore. Les bords papillaires restent nets, il n'existe aucun remaniement au niveau du pourtour de la papille. Celle-ci prend une teinte blanchâtre, grisâtre, décolorée de façon uniforme. Mais le disque optique apparaît "plus pâle" que blanc. Ce n'est pas la décoloration de l'atrophie. Les capillaires extrêmement ténus sont à la limite de la visibilité. Les vaisseaux, veines et artères sont normaux.

1) Fréquence

Nous avons relevé une paleur de la papille 22 fois, soit dans 13,3 % des cas, avec un intervalle de sécurité de 8,50 à 19 %

2) Sexe

	Nombre	Pourcentage	Limites de Sécurité
garçons	11	50 %	28 à 72 %
filles	11	50 %	28 à 72 %

La paleur papillaire se rencontre donc autant chez les garçons que chez les filles.

3) Prématurité

7 cas, soit un pourcentage de 32 % avec un intervalle de sécurité de 14 à 55 %.

4) Etiologie

	Nombre	Pourcentage	Limites de Sécurité
Méningites	6	27 %	11 à 50 %
M. Méningées	5	23 %	8 à 45 %
Spina Bifida	3	14 %	3 à 35 %
Malformations	2	9 %	1 à 29 %
Toxoplasmose	2	9 %	1 à 29 %
Sce Neonatale	1	5 %	0 à 23 %
Débilité	0	0 %	0 à 15 %
Tumeurs	0	0 %	0 à 15 %
Indéterminée	3	14 %	3 à 35 %

5) Autres signes oculaires

Associations relevées	Nombre	Pourcentage	L. de Sécurité
Yeux en coucher de soleil	5	23 %	8 à 45 %
Nystagmus	2	9 %	1 à 29 %
Strabisme	3	14 %	3 à 35 %

IV-SYNDROME de FOSTER-KENNEDY

Le syndrome de Foster Kennedy est caractérisé par une atrophie optique primitive unilatérale, un oedème papillaire controlatéral, une anosmie ipsilatérale.

J. FRANCOIS et NETTENS (1954) ont établi une statistique sur 196 cas relevés dans la littérature. 32 % ont des causes non tumorales et parmi/3,6 % sont dus à l'hydrocéphalie interne.
ceux-ci

C'est probablement le IIIème ventricule dilaté, qui au lieu d'entraîner une atrophie optique bilatérale est là encore le responsable du syndrome de Foster Kennedy. PUECH l'explique "par une pression latéralisée par une malformation ou une faiblesse de la paroi de ce côté" ou par des "phénomènes d'arachnoïdité opto-chiasmatique concommitante".

Il y aurait étirement/d'un chiasme d'un côté entraînant une atrophie tandis que l'oedème papillaire controlatéral serait dû à l'hypertension intracranienne.

Voici le résumé de nos deux observations.

Observation N°1 GRO.... M né le 8-2-68

Malformation à type de Porencéphalie prérolandique
Hydrocéphalie depuis la naissance
Valvé plusieurs fois
à 2 ans ½ on note à l'oeil droit une papille atrophiée
à l'oeil gauche un oedème papillaire ainsi qu'un strabisme convergent, le périmètre cranien est de 56 cms.
à l'âge de 3 ans nous nous trouvons en présence d'une atrophie optique bilatérale.
Il présente un certain retard psychomoteur malgré un E E G très perturbé surtout à gauche.

Observation N°2 RAB... M né le 2-6-65

A la suite d'un travail de 24 h, après ventouse l'enfant nait cyanosé et n'a pas crié. On note une hémorragie méningée.
L'hydrocéphalie débute 15 jours après.
à 2 mois l'enfant a un P C = 50 cms, présente des yeux en coucher de soleil et un oedème papillaire aux 2 yeux.
Valvé à l'âge de 3 mois. La ventriculographie montrait un cortex de ½ cm d'épaisseur à l'E E G une souffrance cérébrale diffuse plus marquée à droite.

Le périmètre cranien diminue et l'oedème aussi. Le développement psychomoteur est assez bon.
à 2 ans le P C est de 53 cms. On note une stase papillaire bilatérale plus marquée à gauche
à 5 ans l'enfant pèse 18 kgs, présente une débilité intellectuelle de 0,55 au test de Termann. Le P C est de 60,5 cm, il présente un strabisme divergent. L'EEG montre d'importants signes de souffrance à prédominance droite.
Le F O montre un oedème de la papilleàdroite
une atrophie optique à gauche
à 6 ans l'enfant présente des crises comitrales
et le F O montre des papilles atrophiques.

V - CECITE CORTICOLE

La cécité corticole peut survenir soit à la suite de la compression cérébrale consécutive à une distension ventriculaire de longue durée, soit par l'hypoxie. (SMITH 1966).

L'hypoxie peut être déclenchée par des crises convulsives, des complications chirurgicales telles l'infection et le traumatisme.

La rapidité avec laquelle le cerveau s'oedematie chez l'enfant en hypoxie peut s'expliquer par le pincement de l'artère cérébrale sur la tente

Nous l'avons rencontré deux fois chez deux enfants de un an. L'enfant a un comportement de cécité. Il ne suit pas des yeux. Ses yeux parfois détolés, quelque fois plafonnants, sont agités de secousses irrégulières. On note des réflexes photomoteurs ; pas de réflexes à la menace. Les fonds d'yeux sont normaux.

Des cécités corticoles chez les hydrocéphales ont été signalées par WALSH, SMITH, ROUGERIE, MANSUY a relevé la cécité corticole dans 2 cas sur 198, LEPOIRE dans 2 cas sur 266, FONTAINE dans 5 cas, LAWTON SMITH dans 6 cas.
L'ERG était normal, les PVEM éteints.

1ère observation : BO.... née le 12-9-67

Prématurée pesant 2,125 Kg à son entrée était fatiguée, infiltrée avec des difficultés respiratoires modérées et d'assez nombreuses ecchymoses. Après avoir perdu du poids (350g) elle a fait un ictère important pour lequel l'idée d'incompatibilité foeto-maternelle a été rejetée.

Pendant 20 jours elle s'est bien comportée, puis subitement est devenue grisâtre tandis que s'installait une hydrocéphalie. Les ponctions ventriculaires pratiquées à ce moment là et à différentes reprises dans le courant du deuxième mois ont retiré un liquide porto contenant également du sang rouge.

Malgré les traitements qui ont été faits, le saignement a persisté longtemps, faisant évoquer l'idée d'une malformation ventriculaire. Une artériographie pratiquée a montré l'absence de néoformation ventriculaire intracranienne.

L'enfant a été valvée le 4 janvier 1968, une ventriculographie montrait une hydrocéphalie communicante très importante. Cortex très mince. Le P C était de 51 cms.

Dans la suite l'état neurologique est très précaire, le cerveau ayant eu des destructions irrémédiables pendant la période aïgue de la maladie.

Le 9 septembre 1968, l'enfant avait un an. La Professeur Corcelle notait : l'enfant a un comportement de cécité. Les photomoteurs sont normaux. Le reflexe à la menace absent. Le F.O. est normal en particulier les papilles optiques.

Je crois que l'amblyopie est due au retard considérable d'origine corticole et que l'appareil oculaire est en principe bon, non compris ses centres de perception.

Observation N°2 MA ... F née le 18-4-69

Enfant débile née prématurément à 7 mois $\frac{1}{2}$, pesant 1,810 Kg n'ayant fait aucun incident néonatal. A noter un ictère de moyenne intensité, secondairement une phase d'hypotonie et d'hyporéactivité confirment le coma, lentement régressive, avec des difficultés lors des tétées.

E E G tracé de veille assez satisfaisant, mais il existe dans le sommeil de très nettes anomalies paroxistiques et une assez importante assymétrie.

à 3 mois présente une hydrocéphalie débutante (PC = 43 cms) entraînant une souffrance cérébrale. Le 24 juillet une valve de Pudenz est posée après ventriculographie qui a montré une hydrocéphalie de type communiquant. Dilatation ventriculaire globale.

Dans la suite on note une bonne rétrocession de l'hydrocéphalie et une amélioration de l'état général.

En septembre la valve fonctionne mal, on pose une nouvelle valve à la mi-octobre.

L'EEG montre un large foyer temporo rolandique et occipital fait d'ondes amples et de polypointes ondes lentes.

L'enfant est beaucoup plus éveillée, sourit quand on lui parle. On note cependant une impossibilité de suivre du regard, des secousses nystagriformes.

Le 10 avril 1970 (l'enfant a un an) le Pr Corcelle note que l'enfant ne suit pas et donne l'impression avec son pseudonystagmus d'avoir une cécité qui est d'origine "aperceptive".

Le F O est sensiblement normal

En mai, on change encore la valve, une méningite se déclare dans les suites, guérison de cette méningite, le PC est à 46cms quand en juillet, brutal collapsus et décès de l'enfant.

C - MALADIES OCULAIRES ASSOCIEES

Nous avons noté

Glaucome congénital	2	
Microphtalmie (autre que toxoplasmique)		1 unilatérale 1 bilatérale
Ulcère de cornée	1	
Cornée laiteuse (maladie de Hurler)	1	
Dégénérescence maculaire bilatérale	1	
Plurimalformé	1	*

* B. A..... né le 15-4-71.

- Malformé cérébral majeur hydrocéphale P C = 36 cms décédé à 3 semaines. La nécropsie montrait une anencéphalie. Le cerveau était réduit à deux petites masses - cervelet atrophique - on ne trouvait ni artère cérébrale, ni veine. La faux du cerveau n'existait pas.
Du point de vue oculaire on notait de l'hypertélorisme épicanthus, des fentes palpébrales obliques.

ODG - yeux microphtalmes; malformation du segment antérieur considérable, persistance du cercle artériel de l'iris, envahissement vasculaire de la base de l'iris. Cataracte à prédominance corticale postérieure. Opacification annulaire de la cornée, embryotoxon, lésions à peu près semblables à chaque oeil. F O invisible.

Une revue de la littérature nous a permis de relever les associations oculaires suivantes :

- Conjonctivite ligueuse (Chambers 1969)
- Leucome congénital de la cornée (anomalie de Peters)
- Ulcère de Cornée - 2 cas (Goddard 1965)
- Straphylome antérieur (Grover 1958)
- Glaucome congénital (Pesme 1946, Delmarcelle 1959) Fontan, Pesme 1950).

- Uvéite à inclusion mégalocytique (Burns 1959)
- Uvéite métastatique à début intrautérin (Veuters 1950)
- Microphtalmie bilatérale avec Rystes orbitaires et faciaux (Ronard, Fontaine M, 1964)
- Microphtalmie et hydrocéphalie congénitale (Kass, 1951)
- Hypogénésie du segment antérieur (Sappupo 1951)
- Colobone bilatéral de la choroïde
- Colobone bilatéral de la macula (Penrose 1950)
- Fibroplasie rotrolentale (Moreau 1957)
- Myopie et uvéite dans un syndrome de Sabin Feldman (Leydeker W, 1954)
- Exophtalmie pulsatile (Verbiest 1953)
- Encéphalopathie hypertensive otogène (Mantaudon 1959)
- Atrophie, exophtalmie, nystagmus dans une ostéopétrose (Consul 1964)
- Atrophie optique associée à une hypoplasie du vernis cérébelleux et à une gliose du cervelet (Prats Vinas, 1961)

Mucormycose cérébrale et atrophie optique (Liss 1967)

- Atrophie optique dans un gargoïlisme (Mailer, 1969)
- Gliome des voies optiques (Loyt 1969)
- Oedème papillaire dans les papillomes des plexus choroïdes (Aicardi 1968)
- Neurofibromatose et paralysie du VI (Grant 1968)
- Gliome du nerf optique et gliose de l'aqueduc dans une sclérose de Bournéville (Hartman 1957)
- Dysplasie oculo-auriculaire (Gupta 1968)

2ème P A R T I E

E T I O L O G I E

L'exposé qui précède a traité des signes oculaires séparément successivement, il nous a paru utile d'aborder aussi leur étude en les rapprochant sous l'angle de l'étiologie et de tenter de discerner par cette voie ceux de ces signes qui, eu égard à leur abondance, peuvent paraître susceptibles, mieux que d'autres, d'être rattachés à telle ou telle cause.

Nous traiterons tout d'abord, de manière détaillée, de la toxoplasmose car c'est un domaine où les signes oculaires sont les plus fréquents, les plus codifiés. On peut, nous semble-t-il, la considérer comme une entité tout à fait particulière.

Nous prendrons ensuite les étiologies une à une cherchant, selon la fréquence des signes, à dégager des conclusions pratiques lorsque cela sera possible. Il n'aurait pas été sans intérêt de déterminer aussi les associations les plus fréquentes, le nombre trop réduit des cas que nous avons pu rassembler ne s'y est pas prêté.

1) Toxoplasmose congénitale

Il faut rappeler qu'en 1923, le Tchécoslovaque JANKU isola un parasite de la rétine d'un hydrocéphale. Ce parasite était le toxoplasme, connu depuis 1908 par les travaux de NICOLLE et MANCEAUX.

L'hydrocéphalie est un des symptomes fondamentaux de la toxoplasmose congénitale ; elle s'observe dans 87 % des cas selon LAVAL (1953), dans 67 % des cas selon BAMATTER (1952) et dans 52 % des cas selon FRANCOIS (1963).

Enfin, selon COUVREUR, sur une série de 261 cas l'hydrocéphalie d'allure primitive 6,1 % étaient dus à la toxoplasmose congénitale.

Nous-mêmes, sur une série de 165 cas, nous avons relevé 22 cas, soit 13,8 %.

L'hydrocéphalie est due soit à l'obstruction partielle ou totale d'un ou des deux ventricules latéraux, à la suite d'une épendymite granulomateuse toxoplasmique, soit plus fréquemment à un bloçage de l'acqueduc de Sylvins. Le fait a été souligné récemment par RIBIERE (1970).

L'école Bordelaise (Pr Verger, Pr Martin, Pr Battin, Pr Corcelle) s'est penché récemment sur la toxoplasmose congénitale (1968).

La toxoplasmose congénitale peut être aigue ou subaigue Aigue, elle peut revêtir une forme généralisée ou une forme neurologique. Quelque fois l'hydrocéphalie débute pendant la vie intra utérine et nécessite une césarienne (FRANCOIS 1963, PAIGE 1942, ADAMS 1948, 1 cas personnel)

Elle se développe le plus souvent dans les premiers jours ou dans les premières semaines qui suivent la naissance.

- Forme aigue généralisée.

La forme généralisée se présente comme une infection néonatale septicémique avec une néphrosplénomégalie sévère et un ictère qui peut être intense. L'ictère est de type retentionel pseudonalformatif. On peut observer des signes hématologiques tels qu'un purpura thrombopénique, une anémie, une éosinophilie, une atteinte profonde de l'état général est fréquente.

Jusqu'à un proche passé ces formes étaient rapidement mortelles dans beaucoup de cas. Actuellement elles sont curables sans que le traitement parvienne à interrompre les manifestations neurologiques et oculaires qui précèdaient le traitement, mais dont l'évolutivité a été stoppée.

La forme aigue neurologique ou encéphalomyelite toxoplasmique est dominée par l'hydrocéphalie ; on peut observer des signes de souffrance nerveuse à type de torpeur ou de convulsions, une hyperalbuminorachie très intense, une choriorétinite évolutive.

Ces formes ont presque toujours une manifestation oculaire.

Très souvent les signes généraux sont encore présents et tous les termes de passage existent avec la série précédente.

A Bordeaux, il n'a pas été observé de formes mortelles mais la guérison est grevée de séquelles constantes.

- La forme subaigue

C'est essentiellement une hydrocéphalie progressive, associée à une hypotonie, une somnolence, une réaction albuminorachique et lymphocytaire modérée du liquide céphalorachidien.

Le traitement amène la guérison et prévient l'apparition des signes oculaires.

Les manifestations oculaires de la toxoplasmose congénitale ayant été magistralement décrites et d'une manière exhaustive par FRANCOIS (1963) notre étude se bornera à la fréquence des différents signes, à leurs associations et à leur analyse statistique.

1) Fréquence

Nous avons trouvé 22 toxoplasmoses avec hydrocéphalie soit un pourcentage de 13 % avec un intervalle de sécurité de 8 à 19 %

2) Sexe

	Nombre	Pourcentage	Intervalle de Sécurité
garçons	11	50 %	28 à 72 %
filles	11	50 %	28 à 72 %

La toxoplasmose frappe autant les garçons que les filles.

3) Prématurité

8 cas soit un pourcentage de 15 % avec un intervalle de sécurité de 7 à 28 %

	8	44	52
	16	99	113
	22	143	165

$\chi^2 = 0,02$ P = 0,20

non significatif

Il y a donc autant de toxo chez les prématurés que dans le reste des hydrocéphales.

4) Formes cliniques

Nous avons noté 13 formes aigues et 9 formes subaigues soit respectivement des pourcentages de 60 % et de 40 % avec des intevalles de sécurité de 36 à 79 % et de 21 à 64 %.

5) Répartition des signes oculaires

Sur 13 formes aigues, 12 présentent des signes oculaires.

Sur 9 formes subaigues, 2 présentent des signes oculaires, 1 forte myopie, 1 strabisme interne, une atrophie et une plaque choriorétinienne.

	Aig.	suba.	
avec s.o	12	2	14
sans s.o	1	7	8
	13	9	22

p = 0,0015

A l'inverse des formes subaigues, les formes aigues sont pratiquement toujours accompagnées de manifestations oculaires.

- Sur les 22 toxoplasmoses étudiées

  8 sont sans signes oculaires soit 36 % (17 à 59 %)

  14 avec des signes oculaires soit 64 % (41 à83 %)

  5 ont une atteinte unilatérale soit 29 % (8 à 58 %)

Nous avons trouvé

- Des microphtalmies unilatérales 4 fois
  soit dans 29 % (8 à 58 %) des toxoplasmoses avec signes oculaires.

- Des microphtalmies bilatérales 2 fois
  soit dans 14 % (2 à 43 %) des toxoplasmoses avec signes oculaires.

  l'un présentant des cataractes bilatérales, l'autre à un oeil une uvéite antérieure et une chonorétinite, à l'autre oeil un FON

- Au total 5 enfants présentaient une microphtalmie
  soit 43 % (18 à 71 %) des toxoplasmoses avec signes oculaires
  soit 27 % (11 à 50 %) du total des toxoplasmoses.

- Sur 8 yeux microphtalmes, 5 présentaient des atteintes du pole postérieur, 2 FO étaient invisibles du fait des cataractes, 1 seul avait un FO normal.

- Les yeux adelphes des 4 microphtalmies unilatérales présentaient tous une atteinte chorioretinienne.

- 11 atteintes chorioretinienne soit 50 % (29 à 72 %) se répartissaient comme suit

  5 atteintes maculaires 46 % (17 à 77 %) autrement dit au maximum, s'il y a choroidité deux fois sur 3 elle est maculaire.

- La découverte d'un oeil microphtalme chez un hydrocéphale doit faire penser à la toxoplasmose. Nous avons en effet 6 enfants sur 22 toxoplasmoses, alors que dans les 143 hydrocéphalies restantes, nous rencontrons la microphtalmie 3 fois seulement.

- La découverte d'une chonorétinite signe presque à coup sur la toxoplasmose, 11 enfants sur 22 toxo contre 1 enfant sur 143 hydrocéphalies restantes.

Tableau des atteintes de choriorétinitie

Oeil droit	Oeil gauche
Maculaire + autre foyer	pseudoglione
Maculaire	lésion périphérique
Maculaire	F O N
Maculaire	lésion nasale
Maculaire	F O N
Foyers multiples	Foyers multiples
Juxta papillaire	Fibroplasie
Temporal	F O N
Placard	F O N
Choriorétinite	F O N
Plaque chorio R	F O N

- Nous avons 2 fibroplasies rétrolentales
  l'une accompagnée d'athalamie , l'autre de microphtelmie

- nous avons aussi un pseudoglione

6) Signes associés

Y	1
Nystagmus	1
Strabisme	3
Atrophie	2
Paleur	2
Oedème	1
Microphtalmie	8
Chroroidité	16

2) Méningites

Nous avons relevé 33 cas de méningites sur nos 165 observations soit un pourcentage de 19 % avec un intervalle de sécurité de 14 à 25 %.

1) Sexe

	Nombre	Pourcentage	Intervalle de Sécurité
garçons	19	58 %	39 à 75 %
filles	14	42 %	25 à 61 %

	Méningitique	Autres	
garçons	19	81	100
filles	14	51	65
	33	132	165

$\chi^2 = 0,16$ $P = 0,70$

non significatif

2) Prématuré

14 cas

	Nombre	Pourcentage	Intervalle de sécurité
garçons	7	21 %	9 à 39 %
filles	7	21 %	9 à 39 %

	Méningitique	Autres	
Préma.	14	38	52
Non préma.	19	94	113
	33	132	165

$X^2 = 2,27$ $p = 0,14$ - non significatif

3) Signes relevés

	nombre	Pourcentage	I. de Sécurité
yeux en C. de soleil	11	34 %	19 à 53 %
atrophie	8	25	11 à 44 %
paleur	6	19 %	7 à 36 %
oédème	5	16 %	5 à 32 %
nystagmus	4	13 %	3 à 29 %
strabisme	2	6 %	1 à 21 %
F.O. normal	16	50 %	32 à 68 %

Dans les méningites, nous avons donc au minimum :

- 1 chance sur 3 de trouver un fond d'oeil normal.
- 1 chance sur 5 de trouver un Y
- 1 chance sur 10 de trouver une atrophie
- 1 chance sur 30 de trouver un oédème ou un nystagmus

3) Hémorragies Méningées

27 cas soit un pourcentage de 16 % avec un intervalle de sécurité de 11 à 22 %.

1) Sex.

	Nombre	Pourcentage	Int. de Sécurité
garçons	19	70 %	50 à 86 %
filles	8	30 %	14 à 50 %

	H. Méningée	Autres	
garçons	19	81	100
filles	8	57	65
	27	138	165

$\chi^2 = 1,29$ $P = 0,28$

non significatif

2) Prématurité

9 cas

	Nombre	Pourcentage	Int. de sécurité
garçons	5	19 %	6 à 38 %
filles	4	15 %	4 à 34 %

	H. Méningée	Autres	
Préma	9	43	52
Non préma	18	95	113
	27	138	165

$X^2 = 0,05$ - 1 degré de liberté $p = 0,82$
non significatif

3) Signes relevés

	Nombre	Pourcentage	Int. de sécurité
Y	6	30 %	14 à 50 %
Nystagmus	5	19 %	6 à 38 %
Pâleur	5	19 %	6 à 38 %
Strabisme	4	15 %	4 à 34 %
Atrophie	3	11 %	2 à 29 %
Oedème	3	11 %	2 à 29 %
Choroïdite	1	4 %	0 à 19 %
Foster Kennedy	1	4 %	0 à 19 %
F.O? normal *	15	59 %	39 à 78 %

* dont 2 cécités corticales et le Foster Kennedy

Dans les hémorragies méningées; nous avons donc au minimum :
1 chance sur 3 de trouver un fond d'oeil normal
un peu plus l'une chance sur 3 de trouver un Y.
Notons les 2 cécités corticales et le Foster Kennedy

4) Spina Bifida

10 cas soit un pourcentage de 10 % avec un intervalle de sécurité de 5 à 15 %

1) Sexe

	Nombre	Pourcentage	Int. de Sécurité
garçons	10	63 %	35 à 85 %
filles	6	37 %	15 à 65 %

	Spina Bifida	Autres	
garçons	10	90	100
filles	6	59	165
	16	149	165

$X^2 = 0,03$ - 1 degré de liberté $p = 0,85$
non significatif.

2) Prématurité

1 cas (1 garçon)

	Spina Bifida	Autres	
Préma.	1	51	52
non préma.	15	98	113
	16	149	165

$X^2 = 5,24$ $p = 0,03$
significatif

3) Signes relevés

	nombre	Pourcentage	Intervalle de sécurité
Atrophie	3	19 %	4 à 46 %
Pâleur	3	19 %	4 à 46 %
Y	2	12 %	2 à 38 %
Strabisme	1	6 %	0 à 30 %
Oédème	0	0	0 à 21 %
Nystagmus	0	0	0 à 21 %
F.O. normal	10	62 %	35 à 85 %

5) Malformations

16 cas soit un pourcentage de 10 % avec un intervalle de sécurité de 6 à 15 %

1) Sexe

	Nombre	Pourcentage	Int. de sécurité
garçons	9	56 %	30 à 80 %
filles	7	44 %	20 à 70 %

	Malformations	Autres	
garçons	9	91	100
filles	7	58	65
	6	149	165

$\chi^2 = 0,14$ - 1 degré de liberté $P = 0,70$

non significatif

2) Prématurité

5 cas

	Nombre	Pourcentage	Int. de sécurité
garçons	3	19 %	4 à 46 %
filles	2	12 %	2 à 38 %

	Malformations	Autres	
Préma.	5	47	52
Non préma.	11	102	113
	16	149	165

$\chi^2 = 0,005$ $P > 0,99$

non significatif

2) Signes relevés

	Nombre	Pourcentage	Int. de sécurité
Atrophie	5	31 %	11 à 59 %
Strabisme	4	25 %	7 à 52 %
Y	3	19 %	4 à 46 %
Paleur	2	12 %	2 à 38 %
Oédème	2	12 %	2 à 38 %
Nystagmus	1	6 %	0 à 30 %
F.O. normal	7	44 %	20 à 70 %

Nous avons été obligés de regrouper les effectifs pour arriver à des données raisonnablement interprétables. Pour plus de précisions, voici les valeurs brutes trouvées pour les différentes malformations :

Celles-ci se répartissent comme suit :

a) Arnold Chiari 5 cas dont 3 présentaient un spina bifida

Signes relevés	Nombre	Pourcentage	Int. de sécurité
Atrophie	2	40 %	5 à 85 %
Paleur	2	40 %	5 à 85 %
Oédème	1	20 %	0 à 72 %
Strabisme	1	-	-
Y	1	-	-
Nystagmus	0	0 %	0 à 52 %
F.O. normal	1	20 %	0 à 72 %

b) Dandy Walker - 4 cas

Signes relevés	Nombre	Pourcentage	Int. de sécurité
Atrophie	2	50 %	7 à 93 %
Oédème	1	25 %	0 à 81 %
Strabisme	2	50 %	7 à 93 %
Y	1	25 %	
Nystagmus	1	-	
Paleur	0	0 %	
F.O. normal	2	50 %	

c) Autres malformations - 7 cas

Signes relevés	Nombre	Pourcentage	Int. de Sécurité
Atrophie	1	14 %	0 à 58 %
Oédème	0	0	0 à 41 %
Strabisme	1		
Y	1		
Nystagmus	0		
Paleur	0		
F.O. normal	4	43 %	10 à 82 %
Foster Kennedy	1		

6) Débilité

12 cas soit un pourcentage de 7 % avec un intervalle de sécurité de 4 à 12 %

1) Sexe

	Nombre	Pourcentage	Int. de Sécurité
Garçons	7	58 %	28 à 85 %
Filles	5	42 %	15 à 72 %

	Débilité	Autres	
	7	93	100
	5	60	65
	12	153	165

$\chi^2 = 0,03$ $P = 0,90$ non significatif.

2) Signes relevés

	Nombre	Pourcentage	Int. de Sécurité
Atrophie	2	17 %	2 à 48 %
Strabisme	1	8 %	0 à 38 %
Y	1	8 %	0 à 38 %
Nystagmus	0	0	0 à 26 %
Paleur	0	0	0 à 26 %
Oedème	0	0	0 à 26 %
F.O. normal	10	83 %	52 à 98 %

7) TUMEURS

9 cas soit un pourcentage de 5 % avec un intervalle de sécurité de 2 à 10 %.

1) Sexe

	Nombre	Pourcentage	Int. de Sécurité
Garçons	8	89 %	52 à 100 %
Filles	1	11 %	0 à 48 %

	Tumeurs	Autres	
Garçons	8	92	100
Filles	1	64	65
	9	156	165

$\chi^2 = 3,19$ $P = 0,08$ non significatif

2) Prématurité

Pas de tumeurs chez les prématurés.

3) Signes relevés

	Nombre	Pourcentage	Int. de Sécurité
Oédème	4	44 %	14 à 79 %
Atrophie	3	33 %	7 à 70 %
Y	2	22 %	2 à 60 %
Nystagmus	1	11 %	0 à 48 %
Paleur	0	0 %	0 à 34 %
Strabisme	0	0 %	0 à 34 %
F.O. normal	4	44 %	14 à 79 %

Devant l'importance de l'intervalle de sécurité, on comprend très bien que l'étude des probabilités d'une association entre ces différents signes soit purement illusoire.

Dans le groupe considéré de tumeur, on note cependant que l'on peut rencontrer :

1 fois sur 2 un oédème
1 fois sur 2 rien
1 fois sur 3 une atrophie

8) SOUFFRANCE NEO-NATALE

6 cas soit un pourcentage de 4 % avec un intervalle de sécuri
de 1 à 8 %.

1) Sexe

	Nombre	Pourcentage	Int. de Sécurité
Garçons	4	67 %	22 à 96 %
Filles	2	33 %	4 à 78 %

	Scc néo-natale	Autres	
garçons	4	96	100
filles	2	63	65
	6	159	165

$\chi^2 = 0,09$ - $P = 0,75$ non significatif

2) Prématurité

4 cas

	Nombre	Pourcentage	Int. de Sécurité
garçons	2	33 %	4 à 78 %
filles	2	33 %	4 à 78 %

	Scc Néo-natale	Autres	
pré	4	48	52
non préma	2	109	113
	6	157	165

$\chi^2 = 3,47$ $P = 0,07$ non significatif

3) Signes relevés

	Nombre	Pourcentage	Int. de Sécurité
Strabisme	1	17 %	0 à 64 %
Y	1	17 %	0 à 64 %
Nystagmus	1	17 %	0 à 64 %
Paleur	1	17 %	0 à 64 %
Atrophie	0	0 %	0 à 46 %
Oedème	0	0 %	0 à 46 %
F.O. normal	5	83 %	36 à 100 %

9) INDETERMINEE

24 cas soit un pourcentage de 14,5 % avec un intervalle de sécurité de 9,4 à 21 %.

1) Sexe

	Nombre	Pourcentage	Int. de Sécurité
garçons	13	54 %	33 à 74 %
filles	11	46 %	25 à 67 %

	Indéterminée	Autres	
garçons	13	87	100
filles	11	54	65
	24	141	165

$\chi^2 = 0,49$ non significatif - $P = 0,48$

2) Prématurité

11 cas -

	Nombre	Pourcentage	Int. de Sécurité
garçons	6	25 %	10 à 47 %
filles	5	21 %	7 à 42 %

	Indéterminée	Autres	
préma.	11	41	52
non préma.	13	100	113
	24	141	165

$\chi^2 = 2,67$ $P = 0,10$ non significatif

3) Signes relevés

	Nombre	Pourcentage	Int. de Sécurité
Atrophie	9	37 %	19 à 59 %
Y	5	21 %	7 à 42 %
Strabisme	4	17 %	5 à 37 %
Nystagmus	3	12 %	3 à 32 %
paleur	3	12 %	3 à 32 %
Oedème	1	4 %	0 à 21 %
F.O. normal	15	62 %	41 à 81 %
microphtalmie	1 bilatérale 1 unilatérale		
choroidité	1		

CONCLUSIONS

Notre travail a pour objet une étude clinique et statistique des manifestations oculaires objectives des hydrocéphalies du nourrisson et du jeune enfant portant sur 165 cas.

Nous avons traité les manifestations oculaires séparément, successivement à savoir les yeux en coucher de soleil, le nystagmus, le strabisme, l'atrophie, l'oédème du N optique, nous avons examiné les maladies oculaires associées directement notées ainsi que celles que nous avons pu relever dans la littérature. Nous avons donné quelques observations plus particulièrement intéressantes à savoir deux syndromes de FOSTER-KENNEDY et deux cécités corticoles.

Nous avons groupé ensuite par étiologie les différents signes oculaires, la toxoplasmose formant une entité bien à part est traitée séparément.

Dans toutes les observations quelques données d'ordre général non sujettes à variation nous ont paru indiscutables pour une exploitation statistique : le sexe, la prématurité, l'âge d'apparition de l'hydrocéphalie, l'âge d'apparition du signe oculaire.

Ce sont les seuls paramètres que nous avons systématiquement recherchés ; il aurait été souhaitable d'examiner d'autres signes tel le périmètre cranien. Ces signes n'ont pu se prêter à une étude statistique. Le tour de tête par exemple n'a pas été mesuré systématiquement au même âge, d'où l'impossibilité de toute comparaison valable.

Nous donnerons ensuite deux tableaux qui répondent aux questions suivantes.

1) lorsqu'on trouve un signe oculaire, quelle est la probabilité d'une étiologie déterminée.

2) lorsqu'on connait l'étiologie, quelle est la probabilité de trouver un signe oculaire déterminé.

LE SEXE

Considérée séparément chaque étiologie, chaque signe oculaire présente des chiffres trop faibles pour mettre en lumière une différence significative à 0,05 entre le nombre des garçons et celui des filles sauf pour les tumeurs.

En revanche, un examen plus général appliqué à l'ensemble de l'échantillon permet de noter que toutes les différences existant et qui sont toujours dans le même sens, se cumulent.

Ainsi la différence entre garçons et filles devient significative à 0,01 (χ^2 et test des signes) c'est dire que dans l'échantillon pris globalement la probabilité de l'équivalence de l'hydrocéphalie devant le sexe n'a plus qu'une probabilité de 0,01

On peut relever aussi qu'à l'inverse de ce qui se produit pour l'échantillon global, nulle différence significative ne s'observe en comparant la répartition entre garçons et filles dans chacun des échantillons particuliers qui correspondent à un signe oculaire ou à une étiologie déterminée. Autrement dit, pour une donnée particulière, on peut s'attendre à trouver plus d'hydrocéphales garçons que d'hydrocéphales filles, mais les effectifs trop petits n'offrent pas une base valable à la prévision de la proportion exacte

LA PREMATURITE

Un hydrocéphale sur trois nait prématuré avec un intervalle de sécurité de 24 % à 39 %.

Aucun des signes oculaires ne présente de différence significative avec l'échantillon global.

Il en est de même pour les étiologies suivantes : toxoplasmose, Méningite, Hémorragie méningée, Souffrance néo-natale et Indéterminée. En revanche, les hydrocéphalies causées par Spina-bifida et Tumeurs n'affectent pas en principe d'anciens prématurés. différence significative avec l'échantillon global.

L'AGE

Les yeux en "coucher de soleil" et le strabisme apparaîssent à tout âge, ces signes ne semblent pas liés à l'ancienneté de l'hydrocéphalie. Notamment, lestrabisme ne peut pas être considéré comme un début.

Le nystagmus affecte en principe des enfants dont l'hydrocéphalie a été précoce.

On ne peut attribuer à l'atrophie la valeur de signe révélateur de l'hydrocéphalie ; il s'en déclare en effet une sur deux au minimum sur des sujets agés de moins de 1 an.

L'oedème papillaire peut se produire à tout âge ; on peut même avancer qu'un sur quatre, au minimum, des hydrocéphales oedémateux a moins de six mois, l'apparition de l'oédème semble coïncider avec celle de l'hydrocéphalie.

SIGNES OCULAIRES

Tableau n° 2 - Probabilité en pourcentage d'une étiologie déterminée en fonction du signe (valeur au haut de la case); limites de sécurité à 0,05 -(au bas de la case)

Etio / Signes	Toxo	Méningite	H. Ménin.	Sp. Bifid.	Malf.	Débilité	Tumeurs	Souf. Néo	Indét.	Total
Y	3 % 0 à 15 %	32 % 17 à 51 %	24 % 11 à 41 %	6 % 1 à 20 %	9 % 2 à 24 %	3 % 0 à 15 %	6 % 1 à 20 %	3 % 0 à 15 %	15 % 5 à 31 %	34
Nystg.	6 % 0 à 30 %	25 % 7 à 52 %	31 % 11 à 59 %	0 % 0 à 21 %	6 % 0 à 30 %	0 % 0 à 21 %	6 % 0 à 30 %	6 % 0 à 30 %	19 % 4 à 46 %	16
Strabisme	15 % 3 à 38 %	10 % 1 à 32 %	20 % 6 à 44 %	5 % 0 à 25 %	20 % 6 à 44 %	5 % 0 à 25 %	0 % 0 à 17 %	5 % 0 à 25 %	20 % 6 à 44 %	20
Atrophie	6 % 0 à 19 %	23 % 10 à 40 %	9 % 2 à 23 %	9 % 2 à 23 %	14 % 5 à 30 %	6 % 0 à 19 %	9 % 2 à 23 %	0 % 0 à 10 %	26 % 12 à 43 %	35
Paleur	9 % 1 à 29 %	27 % 11 à 50 %	23 % 8 à 45 %	14 % 3 à 35 %	9 % 2 à 29 %	0 % 0 à 15 %	0 % 0 à 15 %	5 % 0 à 23 %	14 % 3 à 35 %	22
Oédème	6 % 0 à 30 %	31 % 11 à 59 %	19 % 4 à 46 %	0 % 0 à 21 %	13 % 2 à 38 %	0 % 0 à 21 %	25 % 7 à 52 %	0 % 0 à 21 %	6 % 0 à 30 %	16
FON	10 % 5 à 18 %	17 % 10 à 27 %	17 % 10 à 27 %	11 % 5 à 19 %	8 % 3 à 15 %	11 % 5 à 19 %	4 % 1 à 11 %	5 % 2 à 12 %	16 % 9 à 25 %	92

Le tableau N°2 qui précède regroupe nos résultats. Il nous donne la probabilité, en pourcentage, d'une étiologie déterminée en fonction du signe oculaire avec des limites de sécurité à 0,05. On y relève les étiologies suivantes classées par ordre de fréquence.

YEUX EN COUCHER DE SOLEIL : Méningite au minimum 17 %
Hémorragie Méningée 11 %

NYSTAGMUS Hémorragie Méningée au minimum 11 %
Méningites au minimum 7 %

STRABISME Hémorragies Méningées et Malformations 6 %

ATROPHIE Méningite 10 %
Malformations 5 %

OEDEME Méningite 11 %
Tumeur 7 %

F.O.N. au minimum
10 % chez les Méningites et Hem. Méningées
5 % toxoplasmose, Spinabifida et débilité

ETIOLOGIE

Tableau n° 3 - Probabilité en pourcentage d'un signe déterminé en fonction de de l'étiologie (valeur au haut de la case, limites de sécurité à 0,05 au bas de la case)

Signes / Etio	Y	Nyst.	Strab.	Atrophie	Paleur	Oédème	FON	TOTAL
TOXO	5 % 0 à 23 %	5 % 0 à 23 %	14 % 3 à 35 %	9 % 1 à 29 %	9 % 1 à 29 %	5% 0 à 23 %	41 % 21 à 64 %	22
MENINGITES	33 % 18 à 52 %	12 % 3 à 28 %	6 % 1 à 20 %	24 % 11 à 42 %	18 % 7 à 35 %	15 % 5 à 32 %	48 % 31 à 66 %	33
H. MENINGEE	30 % 14 à 50 %	19 % 6 à 38 %	15 % 4 à 34 %	11 % 2 à 29 %	19 % 6 à 38 %	11 % 2 à 29 %	59 % 39 à 78 %	27
Sp. BIFIDA	13 % 2 à 38 %	0 % 0 à 21 %	6 % 0 à 30 %	19 % 4 à 46 %	19 % 4 à 46 %	0 % 0 à 21 %	63 % 35 à 85 %	16
MALFORM.	19 % 4 à 46 %	6 % 0 à 30 %	25 % 7 à 52 %	31 % 11 à 59 %	13 % 2 à 39 %	13 % 2 à 39 %	44 % 20 à 70 %	16
DEBILITE	8 % 0 à 38 %	0 % 0 à 26 %	8 % 0 à 38 %	17 % 2 à 48 %	0 % 0 à 26 %	0 % 0 à 26 %	83 % 52 à 98 %	12
TUMEURS	22 % 3 à 60 %	11 % 0 à 48 %	0 % 0 à 34 %	33 % 7 à 70 %	0 % 0 à 34 %	44 % 14 à 79 %	44 % 14 à 79 %	9
SOUF. NEO.	17 % 0 à 64 %	17 % 0 à 64 %	17 % 0 à 64 %	0 % 0 à 46 %	17 % 0 à 64 %	0 % 0 à 46 %	83 % 36 à 100%	6

Le tableau N°3 qui précède regroupe nos résultats ; il nous donne la probabilité en pourcentage d'un signe oculaire déterminé en fonction de l'étiologie avec des limites de sécurité à 0,05.

On y relève les données suivantes :

Toxoplasmose

- 21 % de F.O. normaux au minimum

- Répartition à peu près équivalente des différents signes avec un pourcentage maximum de 25 %

- 60 % des toxoplasmoses étaient aigües, 40 % subaigues

- Des manifestations oculaires accompagnent toujours, pratiquement, les hydrocéphalies aigues. Les formes subaigues montrent, au contraire, des yeux indemnes de toute lésion dans la très grande majorité des cas. Le traitement prévient sans nul doute l'apparition des signes oculaires.

- 20 % au moins de microphtalmies entrent dans les hydrocéphalies à manifestation oculaire.

- 50 % en général, 29 % au moins d'hydrocéphales souffrent de choriorétinite.

- 46 % en général, 77 % au plus, présentent une localisation maculaire. En gros, s'il y a choroïdite, elle a deux chances sur trois d'être maculaire.

- 2 fibroplasies rétrolentales, 1 pseudo-glioma ont été relevées.

Méningites

- 18 % d'yeux en coucher de soleil
- 11 % d'atrophie
- 31 % de F O normaux
- 7 % de paleur

Hémorragies méningées

- 14 % d'yeux en coucher de soleil
- 6 % de nystagmus et de paleur
- 39 % de F 0 normaux

Spina Bifida

- 35 % au moins de F 0 normaux

Malformations

- 11 % d'atrophies au minimum
- 7 % de strabisme
- 20 % de F 0 normaux

Débilité

- 1 F 0 normalsur deux

Tumeurs

- 14 % d'oedème au minimum
- 14 % de F 0 normaux au minimum

Souffrance néo-natale

- 36 % de F 0 normaux au moins.

BIBLIOGRAPHIE

1) ACERS T.E., COOPER W.C. :

Cortical blinduess secondary to bactérial méningites. Amer. J. Ophthal, 59, 2, 226 - 229, 1965.

2) AICARDI, GARCIA, CHEVRIE, THIEFFRY :

Les papillomes des plexus choroïdes chez l'enfant. Arch. franç. Pédiat. 25, 6, 673 - 686, 1968.

3) BONAMOUR G., BREGEAT P., BONNET M., JUGE P. :

La papille optique éd. Masson 213, 233, 399, 400.

4) BONAMOUR G. :

Ophtalmologie clinique, tome II, 1, 042, éd. DOIN

5) BREGEAT P.

L'oédème papillaire, 1 vol. Masson et Cie éd. PARIS 1956

6) BURNS R.P. :

Uvéite à inclusion mégalocytique : rapport d'un cas avec isolement du virus en culture tissulaire. Arch. Ophthal. Chicago, 61, 3, 376 - 386, 1959.

7) CHAMBERS, BLODI, GOLDEN :

Conjonctivite ligneuse. Trans. amer. Acad. Ophthal. Otolaryng. 73,5, 996 - 1 004, 1969.

8) CONSUL B.N., KULSHRESTHA O.P. :

Ostéopétrose. Amer. J. Ophtal., 58, 4, 686 - 690, 1964.

9) CORCELLE L., THEODORIDES M., LAULAN J., BOISSEAU M. :

Etude de la toxoplasmose oculaire à propos de 32 observations
Bordeaux Médical N°10 Octobre 1968 - 1805 - 1815

10) CORDES (F.C.) :

Opticatrophy in infancy and adolescence
Am. J. ophthal 1952, 35, 1272-1283

11) DELMARCELLE Y., CLERCK de P., PIVONT :

Glaucome congenital associé à des malformations oculaires et somatiques dans deux générations successives.
(Soc. belge Ophthal., 30 novembre 1959)
Bull. Soc. BelgeOphthal., 120, 638 - 655, 1959.

12) S. DUKE-ELDER, :

System of ophthalmology - Vol. III part 2
1078 - 1080

13) FAIR JR :

(1959) Amer J. Ophthal. 48, 165, 813

14) FONTAINE M. :

Les cécités de l'enfance p. 496
Rapport de la Soc. Franç. Ophthal. Mai 1969
Ed. Masson

15) FONTAN, PESME, BOURSIER, HØSTEING :

Glaucome congénital bilatéral chez un hydrocéphale
Arc. Franç. de Pédiat. 1950 7/5 549

16) FRANK J.P. :

Epitome de Curandis hominum morbis (1792-1824)
Trad . Franç. traité de médecine pratique.
J.B. Baillères Paris 1842

17) J. FRANCOIS :

La toxoplasmose et ses manifestations oculaires
Masson et Cie, Editeurs (1963)

18) GILES C.L. and LEWIS A.S. (1963)

Amer J. Ophthal. 56, 50

19) GIROIRE, LEGRAND, CHARBONNEL :

Syndrome de Foster-Kennedy et hydrocéphalie
Revue oto-neuro-ophthal. -
1953. 25 96. 100

20) GODDARD U.K. :

Ocular changes in hydrocephalies
Brit. Orthopt J. 22, 72-80, 1965
Analyses in Ophthal. Lit. Lond.,
19, 2, 227, 1965

21) GRANT W.M., WALTON D.S.

Distinctive gonioscopie findings in glaucome due to neuro-fibromatosis
Arch. Opnthal. Chicago 79, 2, 127 - 134, 1968

22) GRIVER A.D. :

Staphylome antérieur congénital avec hydrocéphalie
Amer J. Ophthal. 1958 46/3 - I - 395 - 396

23) GUILLAUMAT L., MORAX P.V., OFFRET G. :

Neuro-Ophthalmologie, Tome II. 674-677

24) GUPTA J.S., GUPTA S.D., PRABHAR S.K. :

Oculo Auricular-cranial dysplasia
Brit. J. Ophthal.52, 4, 346-347, 1968

25) HARBOURT B, JAY B. :

Ophthalmological synopses, Bilateral optic atrophy in childhood
II - Brit. J. Ophthal. 52, II, 860-861 1968

26) HAUFFMANN P., DUREUX J.B., MARTIN J.

Considérations Ophtalmologiques et électro encéphalographiques sur 11 observations de sclérose tubéreuse de Bourneville et de neurofibromatose de Recklinghausen
Soc. Oto-Neuro-Ophthal. Strasbourg- Nancy 9 Février 1957.

27) HERTZBERG R. :

Ocular signs in diseases of infancy and childhood.
(Ophthal. Soc. Anst. Malbourne 1961).
Trans. Ophthal. Soc. Aust. 21, 75-81, 1961.

28) HILL K., COGAN D.G., DODGE P.R. :

Ocular signes associated with hydronencephaly
Amer J. Ophthal. 51, 267-275, 1961

29) HOLT L. BYERLY :

Causes of optic atrophy in hydrocéphalus
Pediatric Ophthalmology
ed. Lea et Febiger - Philadelphia 1964

30) HOYT W.F., BAGHDASSARIAN :

Optic glioma of childhood. Natural history and rationale for conservative management.
Brit. J. Ophthal. 53, 12, 793-7 98, 1969

31) LEYDHECKER W. :

Myopie, Uvéitis, Débilitat und Hydrozephalus bei einem eineigen zwilligspaar.
Sabin Feldman Syndrom. Klin Mbl. Augenheilk
1954 124/3 306-309

32) LISS L., KNOBLICH R.R., WOLTER J.R. :

Cerebral mucormycosis with hydrocéphaly and primary optic atrophy.
J. ped. Ophthal., 4, 3, 36,- 42, 1967

33) LORBER J. :

Recovery of vision following prolonged blindness in children with hydrocephalus or following pyogenic meningitis
clin. Pediat (Philad) 1967, 6, 699

34) MAILER C. :

Gargoylism Associated with Optic Atrophy.
Canad. J. Ophthalm. 4, 3, 226-271, 1969.

35)
MOREAU M.P.G. :

A propos de deux cas de fibroplasie rétrolentale.
Soc. Ophthal. Lyon 31 mars 1957.
C.R. Bull. Soc. Ophthal. Fr. 1957/7/8 494-495

36) MORGAGNI G.B. :

The seats and causes of diseases investigated by anatomy
Millar et Codell, London 1769.

37) NEVIN S. and KILOH, L.G. :

1963 "Modern Ophtholmologgy" ed. A. Sorsby vol. 2 p. 467

38) PRATS VINAS J., ROVIRA M. :

Malformaciones del encefalo asociadas a hidrocephalia
An. Med. (espec) 47, 4, 374-396, 1961.

39) RAIMONDO N, VIGORELLI E. :

Il papilledema nell' idrocefalo occluso
Riv. otoneuro-optal. 37, 3, 309-317, 1962

40) RENARD G., FONTAINE M., DHERMY P., CAQUET N. :

Microphthalmie bilatérale avec kystes orbitaires associée à des appendices faciaux surnuméraires.
(Soc. Franc. Ophthal. Paris 10-15 Mai 1964)
Bull. Mem. Soc. franç. Ophthal., 77, 297 - 320, 1964

41) RIBIERRE M., COUVREUR J. et CANETTI :

Les hydrocéphalies par sténose de l'aqueduc de Sylvins dans la toxoplasmose congénitale.
Arch. Franç. Péd. 1970, 27, 501 - 510.

42) RIISE D. :

Congénital leuconia of the cornea (Peter's anomaly)
Acta Ophthal Kbh., 42, 5-6, 1063 - 1069, 1964

43) SABIN A.B. And FELDMAN H.A. :
(1949) J. Paediat, 35, 296

44) SAPUPPO C. :
Hydrocéphalie congénitale et hypogénisie du segment antérieur du globe. - Bell. oculist 1954 33/2 65-79

45) SINCLAIR and DOTT :

Trans. Ophthal. Soc. U.K. 51, 232 (1931)

46) SMITH J.L. :

Cortical blindness in congenital hydrocephalus.
(Symposium Univ.Miami Bascom Palmer Eye Inst. Miami Beach January 3-7, 1966). "Neuro-Ophthalmology" SMITH J.L., C.V. Nosby Co. Saint-Louis, 3, 211-217, 1967.

47) STARK N. :

(Les oedemes papillaires chez l'enfant)
Papillenschwellungen bei Kindern
Ber. dtsch. Ophthal. Ges., 69, 165-168, 1968

48) STILLHART H.
(1954) Helv. paediat? Acta, 9, 298

49) STREIFF E.B. :

Les symptômes oculaires sans les encéphalomyélites et hydrocéphalies aigües chez l'enfant.
Confin. neurol Basel, 20, 2, 71-79, 1960

50) SUGA K., YOKOYAMA M., GOTO I., :

Atteintes du nerf optique causées par hydrocéphalie interne.
En japonais. Folio Ophthal. jap., 10, 12, 1057-1062, 1959

51) TAMLER (E.) :

Primary optic atrophy from acquired dilatatun of the third ventricle.
Am. J. opththal. 1964, 57, 827-828.

52) THIEBAUT, MATAVULJ and WACKENHEING :

Bull. Soc. Franç. Ophthal., 73, 170 1960.

53) VESALIUS A. : (1514-1564)

Opera omnia anatomica et chirurgica. Cura hermanni Boerhaave et Bernhardi Siegfried Albini-Ludg. Bat. J. du Vivie et J. et H. Verbeck, vol. 1 p. 16 1725 (cité d'après Russell)

54) VERBIEST H. :

Exophtalmie pulsatile post. traumatique causée par une perforation du toit érodé de l'orbite par un cerveau hydrocéphalique.
J. Neurosurg 1953 10 264-271 - Analyses : arch ophthal (Paris) 1255 15/5. 548

55) VOTOCKOVA J. :

Dysplasie fibreuse en tchèque -
csl ofthal 1957 13/3 175-187

56) VOUTERS J. :

Uvéité métastatique ayant débuté pendant la vie intra-utérine. Hydrocéphalie associée.
Bull. Soc. Ophthal. Fr. 1950 7 598-600.

57) WALSH F.B. :

Clinical Ophthalmology
Williams Wilkins Co Baltimore 1957 984 pp 442

58) WEST C. :

Lectures on the diseases of infancy and childhood.
Longman, London 1848.

59) WHYTT R. :

Observations on the dropsy in the brain.
Balfour, Auld and Smelhi - Edinburgh 1768

60) WILLI, von H. :
(1950) Ann. Paediat (Basel), 174, 87.

61) ZACHARY R.B. :

Ophthalmie problemes in Spina Bifida and Hydrocéphalus.
Brit. Orthopt. J. 22, 70, 71, 1965
Analyse in Ophthal. Lit., Lond, 19, 2, 227, 1965.